

Uzun Süre Atopik Dermatit Tanısı Alan Ailesel Eritromelanozis Folikülaris Fasiyei et Kolli Olgusu

*A Case with Erythromelanozis Follicularis Faciei et Colli Followed for a Long Time as
Atopic Dermatitis*

Tuncer SAÇAR*, Handan SAÇAR**

*Ödemiş Devlet Hastanesi, Dermatoloji Bölümü, İzmir

** Bornova Şifa Hastanesi, Dermatoloji Bölümü, İzmir

Özet

Eritromelanozis folikülaris fasiyei et kolli sebebi bilinmeyen, karakteristik olarak daha çok adölesan erkeklerde ortaya çıkan az rastlanan bir hastalıktır. Hastaların boyun ve yüzünde ortaya çıkan foliküler papüller, sınırları belirgin eritem ve hiperpigmentasyondan oluşan klinik bulgu üçlüsü ile karakterize, bazen de kollarda pilar keratozun eşlik ettiği bir dermatozdur. Hastamızın uzun süre yanlış olarak atopik dermatit tanısı ile izlenmiş olması, çok erken yaşta başlamış olması, benzer rahatsızlığın anneannede ve halada da olması nedenleriyle bu olguyu sunmayı uygun gördük. *Pam Tıp Derg 2010;3(1):33-5.*

Anahtar sözcükler: Eritromelanozis, pilar keratoz, atopik dermatit

Abstract

Erythromelanozis follicularis faciei et colli is a rare disease with unknown cause and characteristically predominately appears in adolescent males. It is a dermatosis characterized by a triad of clinical findings consisted of follicular papules occurring on the neck and face, erythema with marked borders and hyperpigmentation, and occasionally is accompanied by pilar keratosis on the arms. We decided to report the present case because she was followed up for a long period of time with a misdiagnosis of atopic dermatitis. The disease started at a very early age and it was reported that her grand-mother and aunt had similar discomforts.

Pam Med J 2010;3(1):33-5.

Key words: Erythromelanozis, pilar keratosis, atopic dermatitis

Giriş

Eritromelanozis follikularis fasiyei et koli (EFFK) ilk kez 1960 yılında Kitamura tarafından tanımlanan, etyolojisi bilinmeyen, tipik olarak genç erkeklerde görülen, karakteristik olarak boyun ve yüzde hiperpigmentasyon, eritem ve foliküler papüller triadı ile karakterize bir hastalıktır [1-3].

Olgu

10 yaşındaki kız hasta her iki yanağında kızarıklık artışı ve pütürleşmenin belirginleşmesi üzerine kliniğimize başvurdu. Şikâyetlerinin 1 yaş civarında başladığını belirten annesi son 1 yılda yüzdeki kızarıklığın ve pütürleşmenin belirginleştiğine dikkat çekti.

Dermatolojik muayenesinde, hastanın her iki maksiller ve preaurikuler bölgelerinin tamamını kaplayan yaygın kırmızı-kahverengi eritem mevcuttu (Resim 1). Eritemli plaklar

üzerinde, deri renginde, 1mm büyüklüğünde, sert, çok sayıda foliküler papüler lezyonlar görülmekteydi. Boyun bölgesinde lezyonu olmayan hastanın, her iki omuz bölgesinde ve kollarının proksimallerinde şiddetli pilar keratozu da mevcuttu (Resim 1).

Hastanın kız çocuğu, lezyonların yüz yerleşimli olması ve yaşının küçük olduğu gerekçeleri ile ailesi biyopsiye izin vermediği için tanı klinik olarak, farklı iki dermatolog değerlendirilmesi ile konulmuştur. Ayrıca hastanın anneannesi ve halasında da aynı rahatsızlığın mevcut olduğu öğrenildi. Anneannenin ölmüş olması, halanın da başka şehirde yaşaması nedeniyle diğer aile bireyleri fotoğrafla edilememiştir.

Anneanne ve hala dışında başka akrabasında benzer şikayeti olmayan hastanın tüm laboratuvar testleri normal olarak tespit edildi. Hastaya tanı koyduracak atopik dermatit tanı kriterleri mevcut değildi.

Tuncer SAÇAR
Ödemiş Devlet Hastanesi, Dermatoloji Bölümü, İzmir
e-mail: tuncersacar@hotmail.com

Yazının dergiye gönderilme tarihi: 28.10.2009

Yazının basıma kabul tarihi: 09.04.2010



Resim 1. Maksiller, preaurikuler ve kol proksimallerindeki foliküler papüllerin klinik görünümü.

Hastaya bir yaşından beri gittiği çocuk ve dermatoloji hekimleri tarafından atopik dermatit tanısı ile birçok ilaç verilmiş, en son atopik dermatit tanısı ile pimekrolimus başlanmış olan hastanın kliniğimize gelişinden itibaren tüm ilaçları kesilerek yüz ve kol bölgesine %2'lik alkol salisile başlanmıştır. Üç ay boyunca lezyonlarında iyileşme gözlenen hastanın bahar ayında şikâyetlerinin artması ile kliniğimize tekrar başvurması sonucu hastaya günde 1 kez tretinoin başlanmıştır. Üç ay sonunda lezyonlarında belirgin azalma gösteren hasta halen tedaviye devam etmektedir.

Tartışma

Bildirilerde vakaların çoğunun genç ve orta yaşlı erkekler olduğunu son zamanlarda kadın vakaların sayısının arttığını ve ailesel vaka bildirilerinin de arttığını görülmektedir [4,5].

Hastalık boyun ve yüzü bilateral tutmakta pilar keratoz eşlik etmektedir. Unilateral vakalar da bildirilmiştir. Genellikle yaşamın ikinci dekadında başlamaktadır [5,6]. Kulak ve kaşların da tutulduğu vakalar mevcuttur, ancak vakamızda kulak, kaş tutulumu ve subjektif başka bir yakınması yoktu. Pilar keratoz hastamızın her iki omuz ve kol bölgesinde şiddetli olarak mevcuttu.

Hastalık çok yaygın görülmemekte, olgu bildirileri şeklinde görülmektedir. Aynı ailede görülmesi genetik etken olduğunu düşündürmektedir [7,8].

Histopatolojisinde; epidermiste hiperkeratoz, bazal tabakada kliniğe uyan melanin artışı mevcuttur. Kıl foliküllerinde keratotik tıkaçlar, folikül ve folikül shaftında genişleme, sebace glandlarda hipertrofi ve adneksler etrafında lenfositik infiltrasyon bulunabilir [9,10].

Hastalığın ayırıcı tanısında uleritema ofriyogenes, liken pilaris fasiyei, poikiloderma of civatte, Riehl melanosiz ve atrofoderma vermikulatum düşünülmelidir [11].

Hastamız; kaşların tutulmamış olması ve atrofik sikatrislerin olmaması ile uleritema ofriyogenesden, livid rengin bulunmaması ve atrofik sikatrislerin olmaması ile liken pilaris fasiyeiden, atrofi ve telenjiyektazilerin olmaması ile Civatte poikilodermasından, kozmetik maruziyet öyküsünün olmaması ve gri pigmentasyonun bulunmaması ile Riehl melanosizinden, kaş tutulumunun ve atrofik sikatrislerin bulunmaması ile de atrofoderma vermikulatundan klinik olarak ayrılmıştır.

Hastalığın kesin ve etkili bir tedavisi bulunmamaktadır. Keratolitik tedavi en

yaygın uygulanan tedavidir. Bunun yanında depigmentasyon tedavisi, nemlendiriciler, lazer uygulamaları, topikal metronidazol, %3-12 amonyum laktat ve hidrokinoon kullanılabilir [10]. Topikal olarak genelde retinoik asit uygulanmaktadır. Şiddetli vakalarda sistemik isotretinoin verilebilir [12]. Hastamıza ilk değerlendirmemizde %2 alkol salisile topikal tedavi olarak başlandı. Şikayetlerinin artması üzerine tretinoin kreme geçildi. Üç ay sonra hastanın kliniğinde belirgin iyileşme görüldü.

Yüzün belirli bölgelerinde sınırlı kalan eritem, folikül tıkaçlar ve hiperpigmentasyon hastalığının klasik triadını oluşturur. Hastalık çoğunlukla yüz bölgesinde yerleştiğinden aileler yüzden deri biyopsisi alınmasına izin vermedikleri için birinci ve ikinci dekatta bu bulguların herhangi birisine sahip bir hasta ile karşılaşıldığında triadın diğer bulgularının araştırılması hastanın tanı ve tedavisinde geç kalınmamasına neden olur. Hastalık çoğunlukla bilateral görülse de unilateral vakaların da mevcut olması hastaları değerlendirirken daha geniş bir açıdan bakmamız gerektiğini göstermektedir.

Üç özelliğinden dolayı bu vakayı değerlendirdik. Birincisi; hastanın şikâyetlerinin bir yaş civarında başlaması ve bu kadar erken yaşta başlayan başka bir EFFF vakasının bildirilmemiş olması, ikincisi; hastanın anneanne ve halasında da mevcut olması, üçüncüsü; çok uzun bir süre yanlış tanı alarak atopik dermatit tanısı ile nemlendiriciler ve pimekrolimus kullanmış olması. Benzer bir vakanın bildirilmemiş olması bu vakamızı farklı kılmaktadır.

Kaynaklar

1. Odom RB, James WD, Berger TG. Diseases of the skin appendages. In: Andrew's diseases of the skin 9th ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 2000; 943-990.
2. Bleehe SS. Disorders of the skin colour. In: Champion RH, Burton JL, Burns DA et al eds. Textbook of dermatology. Oxford: Blackwell Scientific Publications, 1998; 1753-1815.
3. Lee CW, Yang IS. Cutaneous calcinosis in erythromelanos follicularis faciei et colli. Clin Exp Dermatol 1987; 12: 31-2.
4. Hodak E, Ingber A, Alcalay J, David M. Erythromelanos follicularis faciei in women. J Am Acad Dermatol 1996; 34: 714.
5. McGillis ST, Tuthill RJ, Ratz JL, Richards SW. Unilateral erythromelanos follicularis faciei et colli in a young girl. J. Am. Acad Dermatol 1991; 25: 430-2.
6. Andersen BL. Erythromelanos follicularis faciei et colli. Bri J Dermatol 1980; 102: 323-5.
7. Acay MC. Erythromelanos follicularis faciei et colli: A genetic disorder? Int J Dermatol 1993; 32: 542.
8. Tüzün Y, Wolf R, Tüzün B et al. Familial erythromelanos follicularis and chromosomal instability. J Eur Acad Dermatol Venerol 2001; 15: 150-2.
9. Ertam I, Unal I, Alper S. Erythromelanos follicularis faciei et colli: report of involvement in two female patients. Dermatol Online J. 2005; 11: 23.
10. Kim MG, Hong SJ, Son SJ et al. Quantitative histopathologic findings of erythromelanos follicularis faciei et colli. J Cutan Pathol 2001; 28: 160-4.
11. Yanez S, Velasco JA, Gonzalez MP. Familial erythromelanos follicularis faciei et colli an autosomal recessive mode of inheritance. Clin Exp Dermatol 1993; 18: 283-5.
12. Ermertcan AT, Öztürkcan S, Şahin MT et al. Erythromelanos follicularis faciei et colli associated with keratosis pilaris in two brothers. Pediatr Dermatol 2006; 23: 31-4.